

-:-

Année 1962

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(diplôme d'Etat)

par

Geneviève A M O R O S

Née le 24 Septembre 1935 à OUJDA - (Maroc) -

-:-

Présentée et soutenue publiquement le 14 mars 1962

-:-

UNE CAUSE D'HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT :

LA FIBRO-ANGIOMATOSE BILIAIRE CONGENITALE

-:-

Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)

-:-

UNIVERSITE DE PARIS - FACULTE DE MEDECINE

--:-

Année 1962

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(diplôme d'Etat)

par

Geneviève A M O R O S

Née le 24 Septembre 1935 à OUJDA - (Maroc) -

--:-

Présentée et soutenue publiquement le 14 mars 1962

--:-

UNE CAUSE D'HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT :

LA FIBRO-ANGIOMATOSE BILIAIRE CONGENITALE

--:-

Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)

--:-



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BULLIARD (H), CADENAT (F), CHABROLL (E), CHAMPY (C), DEBRE (R), FEY (B), GASTINEL (P), GUILLAIN (G), HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LANTUEJOL (P), LAROCHE (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G), MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R), MOREAU (R), OLIVIER (E), PETIT-DUTAILLIS (D), PASTEUR VALLERY-RADOT (L), RICHET (C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L)

DOYEN

Léon BINET

Membre de l'Institut

ASSESEUR

Jean VERNE

I - PROFESSEURS

Anatomie
 Anatomie pathologique
 Anesthésiologie
 Bactériologie
 Biochimie médicale
 Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports
 Biologie médicale
 Cancérologie médicale et sociale
 Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy)
 Clinique cardiologique (Broussais)
 Beaujon
 Cochin
 Cliniques chirurgicales Hôtel-Dieu
 Saint-Antoine
 Salpêtrière

 Clinique de chirurgie infantile et orthopédique
 (Enfants-Malades)
 Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)
 Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)
 Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)
 Clinique endocrinologique (Pitié)
 Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)
 Clinique gynécologique (Broca)
 Gériatologie
 Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques
 (Saint-Louis)
 Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)
 Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)
 Clinique des maladies mentales et de l'encéphale
 (Sainte-Anne)

MM.

DELMAS (A)
 DELARUE (J)
 BAUMANN (J)
 FASQUELLE (R)
 JAYLE (M.F.)
 CHAILLEY-BERT (P)
 FAUVERT (R)
 BERNARD (J)
 REDON (H)
 MOUQUIN (M)
 SICARD (A)
 QUENU (J)
 PATEL
 GOSSET (J)
 MOULONGUET (P)
 CORDIER (G)
 LORTAT-JACOB
 LAURENCE

 FEVRE (M)
 MERLE d'AUBIGNE (R)
 de GAUDART d'ALLAINES (F)
 MATHEY (J)
 DECOURT (J)
 LAMY (M)
 FUNCK-BRENTANO (P)
 BOURLIERE

 DEGOS (R)
 CATHALA (J)
 MOLLARET (P)

 DELAY (J)

Clinique des maladies métaboliques (Necker)
Clinique des maladies du sang (Broussais)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)
 { Cochin
 { Cochin
 { Hôtel-Dieu
Cliniques médicales { Broussais
 { Pitié
 { Saint-Antoine
 { Boucicaut
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et
 climatologie (Bichat)
Clinique médicale propédeutique
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des
 maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)
 { Baudelocque
Cliniques obstétricales { Port-Royal
 { Foch
Clinique obstétricale et gynécologique
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)
Clinique de pathologie respiratoire
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)
Clinique de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)
Clinique stomatologique (Pitié)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)
Clinique urologique (Cochin)
Electrophysiologie médicale (chaire à t. pers.)
Embryologie
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie
Histologie
Hygiène des collectivités (chaire à titre pers.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)
Hygiène et médecine préventive
Médecine du Travail
Médecine légale
Parasitologie
Pathologie exotique
Pathologie expérimentale et comparée
Pathologie médicale
Pathologie et thérapeutique générales
Pharmacologie et matière médicale
Physiologie
Physiologie (chaire à titre personnel)
Physique médicale
Radiologie médicale
Technique chirurgicale
Thérapeutique

HAMBURGER (J)
MARCHAL (G)
GARCIN
BROUET
JUSTIN-BESANCON (L)
BARIETY (M)
SOULIE (P)
DREYFUS (G)
KOURILSKY (R)
LENEGRE

DEBRAY (C)
de GENNES (L)

DEROT (M)
DAVID
LACOMME (M)
VARANGOT
MERGER (R)
LEPAGE (F)
RENARD (G)
AUBRY (M)
TURIAF
MARIE (J)
BERNARD (E)
MICHAUX (L)
LELONG (M)
COSTE (F)
DECHAUME (M)
LEMAIRE (A)
COUVELAIRE
DJOURNO (A)
GIROUD (A)
de SEZE (S)
VERNE (J)
DEPARIS (M)
TURPIN (R)
JOANNON (P)
DESOILLE (H)
PIEDELIEVRE (R)
GALLIARD (H)
LAVIER (G)
LENEGRE (J)
MILLIEZ
BOUDIN
CHEYMOL (J)
BINET (L)
PARROT
DOGNON (A)
DESGREZ (H)
LEGER
CONTE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550215_0033

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE

PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie	MM. (CABROL (C) COUINAUD (C) OLIVIER (G) GAUTHIER-VILLARS (Melle P) pr. s. ch. BUSSET (F) GOUYGOU (Ch) ORCEL (L) PAILLAS (J) VOURC'H (G) (NEVOT (A) pr. s. ch. BARBIER (P) CHRISTOL (D) TOURNIER (P) (DESGREZ (P) pr. s. ch. POLONOVSKI (J) m. conf. SCHAPIRA (G) pr. t. p.
Anatomie pathologique	
Anesthésiologie	
Bactériologie	
Biochimie médicale	
Biologie médicale	
Carcinologie	(DENOIX (P) (MATHE (G) DUPERRAT (B) LEDOUX-LEBARD (G) TUCHMANN-DUPLESSIS (H) (BILSKI-PASQUIER (G) (DAUSSET (J) (COUJARD (P) pr. s. ch. MAROIS (M) (RACADOT (J) CORNET (A) (BOYER (J) pr. s. ch. (CORRE-HURST (Mme L) (BASTIN (R) (DUPONT (V) (DEROBERT (L) pr. s. ch. HADENGUE (A) FOURNIER (E) (GUENIOT (M) ALBAHARY (C) LHERMITTE (F) (GRANJON (A) (HERVET (E) (LE LORIER (G) (MORIN (P) (MUSSET (R) (ROBEY (M) (THOYER-ROZAT (J) (BREGEAT (P) (SARAUX (H)
Dermato-Syphiligraphie	
Electro-Radiologie	
Embryologie	
Hématologie	
Histologie	
Hydrologie	
Hygiène	
Maladies infectieuses	
Médecine Légale	
Médecine du travail	
Neurologie	
Obstétrique	
Obstétrique	
Ophtalmologie	

Orthopédie

Oto-rhino-laryngologie

Parasitologie

Pathologie chirurgicale

Pathologie exotique

Pathologie expérimentale

Pathologie médicale

Pathologie médicale

Pédiatrie-Puériculture

{ JUDET (R)
{ RAMADIER (J)
DEBAIN (J)
{ BRUMPT (L.C.) pr. s. ch.
{ CHABAUD (A)
{ BARCAT (J)
{ BINET (J.P.)
{ CAUCHOIX (J)
{ CHATELIN (C.L.)
DUBOST (CH)
DUBOST (C1)
FAUREL (J)
FLABEAU (F)
GERMAIN (A)
LOYGUE (J)
MERCADIER
PERROTIN (J)
ROBERT (H)
{ THOMERET (G)
SCHNEIDER (J)
{ CROSNIER (J)
HARTMANN (L)
LOEPER (J)
MAURICE (J)
{ PLAS (F)
RICHET (G)
{ AUSSANNAIRE (M)
BOUR (H)
BOUVIER (J)
BOUVRAIN (Y)
BRICAIRE (H)
BRISAUD (H)
BROCARD (H)
BUGE (A)
CASTAIGNE (P) m.conf.
CATINAT (J)
CONTAMIN (F)
COURY (G)
FREZAL (J)
HOUSSET (E)
LAROCHÉ (C1)
LESOBRE (R)
{ MACREZ (C)
NICK (J)
{ PEQUIGNOT (H) m.conf.
ROYER (P)
{ WOLFROMM (R)
{ JOSEPH (R)
MANDE (R)
MOZZICONACCI (P)
POLONOVSKI (C)
{ ROSSIER (A)

Pharmacologie	(LEVY (Melle J) pr. s. ch.
	(BOISSIER (J)
Physiologie	(LECHAT (P)
Physique médicale	DEJOURS (P)
Pneumo-phtisiologie	GOUGEROT (L) m.conf.
Psychiatrie	KREIS (B)
Psychiatrie infantile	PICHOT (P)
Rhumatologie	DUCHE (D)
	DELBARRE (F)
Stomatologie	(CERNEA (P)
	(CHAPUT (Mme A) m.c. agr.
	(GRELLET (M)
Thérapeutique	(CHASSAGNE (P)
	(LAMOTTE (M)
Urologie	QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE
COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT -

Clinique chirurgicale	(ABOULKER (P)
	(AMELINE (A)
	(HUGUIER (J)
	(OLIVIER (C)
	(PADOVANI (P)
	(POILLEUX (F)
	(ROUX (M)
	(VERNE (J.M.)
	(HAGUENEAU (J)
Clinique médicale	(pr.s.ch.
	(PERRAULT (M)
	(RAMBERT (P)
	(THIEFFRY (S)
	(DOMART (A)
Clinique obstétricale	(GRASSET (J)
	(MAYER (M)
	(RAVINA (J)
Clinique ophtalmologique	(DESVIGNES (P)
	(OFFRET (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R)
Clinique psychiatrique	BARUK (H)
Clinique urologique	KUSS (R)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES
ETRANGERES

Bactériologie	MM. HAUDUROY (P) pr. s. ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J) pr. à t.pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL (G) Melle HURE (A)
Conservateur chargé de la direction de la Bibliothèque	M. le Dr HAHN (A)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A-M)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H), LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Julien MARIE

Professeur de Pédiatrie Sociale à la Faculté de
Médecine de Paris,

Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de
cette thèse,

En hommage de respectueuse reconnaissance.

UNE CAUSE D'HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT :
LA FIBROANGIOMATOSE BILIAIRE CONGENITALE

- I -

-:-

INTRODUCTION.

-:-

L'hypertension portale est rarement observée dans l'enfance, ce qui n'est pas pour surprendre, étant donné que les affections hépatobiliaires qui s'accompagnent de ce syndrome cirrhotiques surtout, sont souvent d'étiologie éthylique.

Chez l'enfant, il n'est pas surprenant de constater que le syndrome d'hypertension portale paraît surtout le fait de malformations congénitales des voies biliaires. Or, ces malformations, soupçonnées depuis longtemps déjà, ne sont vraiment connues que récemment, en particulier dans leur localisation intra-hépatique. Les malformations des voies biliaires extra-hépatiques, par contre, sont connues depuis plus longtemps, et de ce fait mieux étudiées dans leurs retentissements anatomocliniques.

Un type malformatif des voies biliaires intra-hépatiques a été isolé et étudié ces dernières années, en particulier depuis les deux observations de GRUMBACH et AUVERT publiées en 1953 : nous voulons parler de la fibro-adénomatose des voies biliaires intra-hépatiques, sous la forme anatomopathologique d'une prolifération des canaux biliaires intra-hépatiques par ailleurs normaux, au sein d'une fibrose plus ou moins intense des espaces portes. Les images lobulaires ne sont pas anormales, on ne trouve pas d'image kystique vraie. C'est en somme la transposition, à la glande hépatique, de la maladie polykystique du rein, qui d'ailleurs coexisterait avec la fibroadénomatose biliaire dans 60 pour 100 des cas de celle-ci.

Ce type d'anomalie peut demeurer parfaitement latent, il peut dans une seconde variété évolutive, entraîner précocement la mort ; enfin, dans la dernière éventualité, qui est celle qui nous occupera ici, il s'accompagne d'hypertension portale, avec ses conséquences cliniques et anatomopathologiques.

Nous nous trouvons donc devant une dysgénésie congénitale du foie, qui a été ap-

pelée récemment fibro-angio-adénomatose du foie avec hypertension portale (DE FERRON et KERNEIS). Affection sans doute plus fréquente qu'il n'apparaît dans la littérature médicale mondiale, moderne, puisque l'attention n'a vraiment été attirée sur elle que depuis une dizaine d'années à peine. Si en 1954 GRUMBACH en avait rapporté deux cas, DE FERRON en a réuni 13 publiés antérieurement à 1960. Pourtant l'anomalie avait été soupçonnée dès 1898 par STILL, puis en 1906 par BUNTING, enfin PORTER en 1952 publiait des observations dans ce sens. Il a fallu le regroupement effectué par Mme GRUMBACH et AUVERT autour de l'hypertension portale chez l'enfant, pour que s'éclaircissent des faits jusque là disparates et mal élucidés dans leur mécanisme physiopathologique. C. ROSSO en Italie, devait à son tour et en 1954 également, décrire une affection hépatique particulière : la fibro-adénomatose biliaire. Cette même année 1954, en France J. CAROLI et R. SOUPAULT étudiaient la dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques et en tentaient la classification. Ces auteurs en effet avaient bien rapporté une observation concernant un enfant de 13 ans avec hématomégalie, crises douloureuses infectieuses, et du point de vue anatomopathologique, kystes sous-capsulaires à l'extrémité des canaux biliaires ; donc ectasie des voies biliaires intra-hépatiques, malformations des voies extra-hépatiques, absence de fibro-angiomatose diffuse entre les kystes, le parenchyme étant donc normal en ces points ; enfin, absence d'hypertension portale. Ce dernier symptôme paraît décisif dans l'isolement de l'affection dite fibro-angiomatose des voies biliaires intra-hépatiques, avec hypertension portale. De 1957 date une observation bien complète de l'affection, recueillie par KRAINER. MOZZICONACCI & J. AUVERT, en 1958, reviennent sur "la maladie fibrokystique du foie avec hypertension portale" chez l'enfant. Dans le cas de VIC DUPONT, des dilata-tions kystiques des voies biliaires intra-hépatiques ont donné lieu à une évolution prolongée pendant trente années, marquées de poussées récidivantes d'angiocholite, avec cirrhose terminale.

Le travail de L. LEGER, Y. BOQUIEN et J.P. KERNEIS, publié également en 1958, devait bien faire avancer nos connaissances sur la question : l'étude porte en effet

sur les dysgénésies congénitales complexes des voies biliaires intra-hépatiques au cours des cirrheses juvéniles avec hypertension portale. Les auteurs exposent des cas personnels et les confrontent avec ceux publiés antérieurement. J. CAROLI et COUINAUD, toujours la même année 1958, décrivent "une affection nouvelle, sans doute congénitale", frappant les voies biliaires sous la forme de dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques.

L'évolution d'une angiomatose multinodulaire hépatique s'est faite, chez le petit malade de LE TAN VINH et collaborateurs, vers l'insuffisance cardiaque mortelle. M. BARON à propos d'une observation du service de Monsieur le Professeur M. LELONG, reprend dans son ensemble la question de la fibro-adénomatose biliaire avec hypertension portale.

J. CHAPTAL et R. JEAN viennent de décrire un cas de fibro-angiomatose biliaire congénitale (1960) et BEAU la même année signale un nouveau cas de malformation polykystique congénitale des voies biliaires. En 1961 R. SACREZ, L. FRUHLING et leurs collaborateurs ont suivi chez une petite fille de huit ans une fibroangiomatose biliaire avec hypertension portale, et maladie polykystique des reins. J. KERNEIS et DE FERRON, à propos de deux cas personnels, font le point de la question de la "fibroangio-adénomatose du foie avec hypertension portale". Ils totalisent 15 cas publiés, y compris les leurs, en mai 1961 ; tous concernent des enfants, des adolescents, ou des adultes jeunes. Les éléments apportés par ces cas, les déductions qu'ils suggèrent, incitent actuellement à penser que la malformation ne représente que l'un des maillons, certes actuellement bien différencié, de la longue chaîne des dysgénésies vasculo-biliaires du foie.

La question de la fibroangio-adénomatose des voies biliaires intra-hépatiques est donc bien à l'ordre du jour. Déjà elle a suscité suffisamment de travaux pour qu'une étude d'ensemble soit étoffée ; ces travaux sont encore malgré tout assez peu nombreux pour que l'intérêt soit épuisé sur le problème.

Il nous a donc paru intéressant de faire une sorte de synthèse des notions actuellement établies sur la dysgénésie des voies biliaires intra-hépatiques. Dans le cas particulier qui nous occupe, et qui concerne la fibro-angiomatose biliaire avec hypertension portale, nous retiendrons essentiellement :

- la symptomatologie, manifestations cliniques, syndrome biologique, formes évolutives ;
- l'anatomopathologie, siège et nature des lésions biliaires ;
- la position nosologique de la maladie par rapport aux autres dysgénésies hépatobiliaires, et aussi extra-hépatiques, rénales en particulier, nous chercherons à préciser le mécanisme physiopathogénique de l'hypertension portale au cours de cette dysembryopathie ;
- nous terminerons avec quelques indications de la thérapeutique palliative seule réalisable et efficace.

- : -

- II -

- : -

SYMPTOMATOLOGIE.

- : -

Pour commencer, nous résumerons cinq observations qui illustrent bien les manifestations cliniques de la dysgénésie, selon qu'elles apparaissent chez le nourrisson, le petit enfant, le grand enfant, pour nous limiter aux expressions pédiatriques de la fibro-angiomatose biliaire congénitale.

- Le cas de CHAPTAL et collaborateurs concerne un nouveau-né :

dès le 8ème jour de la vie, on note une splénomégalie ; au cinquième mois, il existe des vomissements importants, et finalement, à dix mois des crises convulsives qui entraînent l'hospitalisation : la mort survient peu de temps après. On avait constaté à l'entrée chez cette petite fille une hypotrophie importante, une hépatomégalie, une splénomégalie, quelques ecchymoses, une cholestérolémie à 2,25, une lipidémie à 14 g. pour 1.000, une azotémie à 1,75 g pour 1.000 et une albuminurie à un gramme. L'autopsie montre des lésions de fibro-angiomatose biliaire congénitale, avec hypertension portale, et altérations rénales importantes : sclérose interstitielle ponctuée d'éléments inflammatoires de type lymphohistiocytaires avec ectasie tubulaire ou régression complète des tubes. Les glomérules montrent soit des images d'épaississement de la capsule de BOWMANN, soit une oblitération complète. L'hyperplasie angiomateuse biliaire est le fait primitif et la sclérose lui est secondaire ; c'est elle qui détermine dans le foie l'écrasement des veines portes d'où découle le syndrome d'hypertension portale. Dans les reins, les troubles dysplasiques sont souvent compliqués d'infections secondaires : donc, conclut CHAPTAL, anomalie du développement avec souvent association d'autres malformations.

C'est à l'âge de trois que le petit malade de DE FERRON est hospitalisé pour hématomèses suivies bientôt de méloena. L'enfant est de développement normal, sans antécédents familiaux ni personnels particuliers ; l'épisode inaugural remonte à trois mois, déclin progressif de l'état général, chute de poids, anorexie. Actuellement l'enfant est pâle mais d'état général satisfaisant. On trouve une hépatomégalie importante et isolée. Les épreuves fonctionnelles du foie sont normales, ainsi qu'un test à la sueur : donc, hépatosplénomégalie avec hémorragies digestives, orientant vers l'hypertension portale. On constate des varices oesophagiennes au transit baryté, une pression portale à 28 cm. d'eau, en splénoportographie, une image

hépatique dense non homogène, granitée, voire pommelée. L'urographie est normale, sauf cavités rénales grandes. Une biopsie du foie fait porter à tort le diagnostic de cirrhose biliaire. On pratique une exploration radio-chirurgicale qui fait conclure à un obstacle sur la voie biliaire principale dilatée, des images de dilatation en boules prédominant au niveau des canaux biliaires du lobe gauche et dans le secteur paramédian droit. On se limite chez cet enfant de 3 ans à une cholécystojéjunostomie sur anse exclue en Y, de 40 cm de long.

L'intervention déclenche des phénomènes angiocholitisévères, avec fièvre, hyperleucocytose à 14.000 ; hémaculture positive pour le colibacille, ébauche de circulation collatérale, ascite discrète. L'antibiothérapie pendant deux mois est sans action durable. On revoit la coupe histologique du foie, et l'on constate la fibrose des espaces portes élargis, des parois artériolaires épaisses, des veines distendues, des canaux biliaires anormalement nombreux et hyperplasiés ; l'hyperplasie porte sur les branches interlobulaires et périlobulaires. On décide alors de supprimer l'anastomose bilio-digestive. La pression portale est alors à 28 cm d'eau. Cette fois les suites sont favorables, mais l'amélioration n'est que de brève durée, avec retour des hémorragies digestives sur un mode subintrant, mettant la vie en danger. Une troisième intervention réalise une anastomose portocave termino-terminale. Au 5ème jour, reprise des hémorragies digestives, quotidiennes, avec installation d'un syndrome ascito-ictérique, et décès au 12ème jour. A la vérification on trouve un foie énorme, dur, granité, une anastomose portocave obstruée par un caillot, des reins gros, portant de nombreux petits kystes en plein parenchyme et sur leur corticalité.

Un autre cas de KERNEIS & DE FERRON concerne une petite fille de six ans, hospitalisée pour une hépatomégalie découverte récemment au cours d'une rougeole. Le retard staturo-pondéral est important : 103 cm et 17 kg 850. Le foie énorme est homogène, ferme, voire dur, régulier, lisse, il s'accompagne de splénomégalie.

Le reste de l'examen clinique est négatif. A noter une anémie à 3.770.000 G.R. avec une hypoplaquettose à 148.000, un abaissement du taux de prothrombine à 70 pour 100. Les épreuves fonctionnelles du foie sont modérément altérés. Donc, : hépatosplénomégalie isolée. Il existe des varices oesophagiennes, une pression portale à 26 cm. d'eau. Une iléoportographie opératoire montre une image hépatique pommelée différente de celle de la cirrhose chez l'adulte, un foie hypertrophié, les deux lobes étant aussi volumineux l'un que l'autre. Une biopsie chirurgicale du foie donne à l'examen histologique un aspect de cirrhose annulaire les cellules hépatiques étant normales ; au niveau des espaces portes, de très nombreux canaux biliaires apparaissent, hyperplasiés, aux lumières dilatées contenant une bile compacte claire. Les vaisseaux sont altérés, écrasés. Jusqu'ici aucun accident hémorragique n'est encore survenu.

Un cas de L. LEGER & Y. BOQUIEN concerne un jeune garçon de 16 ans hospitalisé pour hématomérose. A vrai dire, le début remonte à l'âge de 10 ans, avec une première hémorragie digestive, renouvelée depuis dans des épisodes abdominaux douloureux. On note un important retard staturo-pondéral, une volumineuse hépatomégalie, une rate palpable. Les hémorragies actuellement, se reproduisent quatre jours de suite. L'examen montre une hépatosplénomégalie importante, un infantilisme correspondant à un âge de 12 ans, avec persistance des cartilages de conjugaison. Les épreuves fonctionnelles du foie sont normales, sauf la céphaline-cholestérol positive. La biopsie hépatique montre une sclérose avancée du parenchyme, la splénoportographie révèle deux systèmes veineux, dont l'un, anormal, réalise un shunt porto-cave spontané. On réalise une anastomose porto-cave termino-latérale, suivie six jours plus tard d'un mélcena bientôt suivi de nouvelles hépatémèses, puis d'un œdème aigu du poumon avec hypertension à 18/8, de nouvelles hémorragies se reproduisent, emportant l'enfant au 12ème jour post-opératoire.

Voici enfin un cas de L. LEGER concernant une jeune femme de 21 ans, enceinte de 5 mois et demi, ayant présenté une hématomérose avec mélcena quatre mois plus tôt. On trouve un gros foie, mais les épreuves fonctionnelles sont normales. L'accouchement,

normal, est suivi d'une hématomèse. L'année suivante, des hématomèses se reproduisent avec très intense anémie. La malade fait une fausse-couche de deux mois et demi. On constate une hypertension portale à 36 cm d'eau ; la veine splénique est très dilatée, ainsi que la coronaire stomacique. On constate des varices oesophagiennes. On intervient : biopsie hépatique, splénectomie d'une rate de 565 g après ligature première de l'artère, rein gauche ficelé, donnant l'aspect d'une néphrite chronique. On réalise une anastomose splénorénale termino-latérale. Dans les antécédents on retrouve une albuminurie à l'âge de 13 ans. Actuellement l'urée sanguine est à 0,35. La biopsie rénale montre une ébauche de maladie polykystique, l'urographie veineuse donne à droite une image en boules : donc l'atteinte rénale est bilatérale. L'amélioration de l'état général est nette trois mois plus tard, mais les varices oesophagiennes demeurent inchangées.



Ces diverses observations concordent avec les autres cas cités dans la littérature et correspondant au diagnostic anatomoclinique de fibro-angioadénomatose hépatique avec hypertension portale, affection sans doute nullement aussi exceptionnelle que ne le font penser les quelques observations publiées à ce jour. Mais la malformation est souvent longtemps latente ; aussi peut-on dire que dans un cas sur trois, le diagnostic est évoqué fortuitement, tardivement aussi, entre 5 et 12 ans, le plus souvent chez un garçon qui se présente porteur d'une hépatosplénomégalie. Cette découverte est faite à l'occasion d'une affection intercurrente, chez un enfant en bon état général, encore que des hypotrophies sont assez souvent signalées. Elle commande rapidement les explorations complémentaires, afin de devancer l'apparition des hémorragies digestives, hématomèses surtout. Malheureusement

trop souvent l'affection sera méconnue jusqu'à ce symptôme. Les premières manifestations cliniques ont été suivant les observations que nous avons pu consulter :

- dans 15 cas, l'hépatomégalie a été la première constatation.
- dans cinq cas, et aux âges suivant respectivement : un an (AUVERT), 2 ans 1/2 (DE FERRON), 6 ans (DE FERRON), 8 ans (AUVERT), 11 ans (MOZZICONACCI).
- Dans dix cas, sur 15 toujours, c'est l'hémorragie digestive qui a été le premier signe en date..Ce symptôme est survenu dans 14 cas sur 15, une fois il a débuté à 3 ans, une fois à 3 ans 1/2, une fois à 5 ans, deux fois à 6 ans, une fois à 7 ans, une fois à 9 ans, une fois à 12 ans, une fois à 13 ans, deux fois à 14 ans, une fois à 18 ans, une fois à 20 ans 1/2, une fois à 25 ans. Dans l'ensemble, lors du diagnostic l'état général était bon, puisque sur 15 cas on ne trouve qu'un retard statural, et une obésité.

La splénomégalie existait dans 11 cas sur 15, des varices oesophagiennes ont été constatées dans 13 cas, l'hypertension portale variait entre 26 et 50 cm d'eau.

Les hématomèses, "toujours inopinées, souvent brutales et massives (DE FERRON) peuvent être telles qu'elles révèlent la maladie et font mourir le malade. De toutes façons, leur importance, leur répétition, commandent le pronostic et ces hémorragies digestives résument longtemps tout le syndrome clinique d'hypertension portale. La circulation abdominale ne s'établit que tardivement, l'ascite est rare, tardive, modérée, transitoire. Deux stades évolutifs sont à distinguer : une première phase d'hépatomégalie latente, une seconde phase d'hémorragies manifestes. Dans les formes complètes, on porte le diagnostic de cirrhose, mais dont le syndrome biologique est assez surprenant : en effet, le bilan hépatique demeure pratiquement normal, même aux stades avancés de l'évolution.

On a proposé de distinguer trois variétés de formes cliniques :
une forme léthale précoce de la fibro-adénomatose biliaire, avant que l'hypertension portale n'ait eu le temps où de se produire, ou de donner lieu à son habituelle symptomatologie ;

une forme latente, dans laquelle l'hépatomégalie, la splénomégalie, sont des découvertes fortuites, ou encore dans laquelle la révélation brutale de la maladie a lieu dans la grande enfance, par les hémorragies digestives ;

une forme enfin qui d'emblée se présente comme une hypertension portale avec ses manifestations, hématomèses et méloena et ses causes, varices oesophagiennes.

- : -

- III -

- : -

ANATOMOPATHOLOGIE.

- : -

Des ponctions-biopsies ou des biopsies per-opératoires effectuées au niveau du foie ont permis de préciser l'aspect anatomopathologiques de la fibro-angio-adénomatose et d'établir que dans cette malformation, il s'agit surtout d'une anomalie de l'espace porte, qui va ultérieurement, et tardivement, - et aussi de façon inconstante - retentir sur le parenchyme de la glande. Malformation complexe intéressant l'espace porte, mais toujours également les vaisseaux et les canaux.

la fibrose peut prendre trois aspects différents :

- la fibro-angio-adénomatose nodulaire, la sclérose étant strictement localisée au niveau des espaces portes, qui restent nettement délimités, de petites tailles, triangulaires, hexagonaux, losangiques, ou arrondies, réguliers, en ballons.

- la fibro-angioadénomatose réticulaire, la sclérose formant des travées émanées des espaces portes fibreux qu'elle relie entre eux, travées larges très

différentes des travées minces chevelues, finement anastomosées, trouvées dans la cirrhose vraie. Ici la sclérose est faite de collagène dense pauvrement cellulé, sans éléments inflammatoires ;

- la fibro-angio-adénomatoze cirrhotique enfin, qui donne une image dans laquelle la cirrhose se surajoute aux deux aspects précédents, ce qui réalise soit la cirrhose annulaire, soit la cirrhose mutilante, les vrais canaux biliaires et les pseudocanalicules cirrhotiques coexistant sur une même coupe histologique.

Le parenchyme hépatique demeure indemne, au moins au début de l'évolution, avec aspect normal des cellules nobles aussi bien au centre du lobule qu'à sa périphérie, au contact des espaces portes fibreux (KERNEIS).

Les canaux biliaires subissent au niveau des espaces portes une prolifération intense, pseudo-tumorale : à la place de deux canaux normaux, on va en trouver jusqu'à huit, microkystiques, ovoïdes, sinueux, bordés d'un épithélium cubique, à la lumière soit vide, soit obstruée de concrétions biliaires. Ajoutons que ces canaux sont faiblement mucipares. Malgré les divers procédés de coloration, il n'est pas facile de distinguer entre les canaux biliaires vrais adénomateux et les néo-pseudocanalicules remakiens dans l'atrophie fibreuse cirrhotique ; on peut aussi se demander si les canaux biliaires adénomateux sécrètent toujours du mucus, et si les néo-pseudocanalicules ne le font pas.

Les vaisseaux contrastent, par leur pauvreté, avec la prolifération des canaux biliaires. Mal visibles, aplatis, irréguliers, écrasés, ces vaisseaux se comportent différemment selon qu'ils appartiennent au réseau veineux ou au réseau artériel : Le réseau veineux du système porte est collabé, fin réseau capillaire difficile à retrouver, le réseau artériolaire offre une paroi épaissie, des lumières réduites, ou même virtuelles.

- Les biopsies hépatiques donnent des aspects conformes au schéma anatomopathologique exposé plus haut.

Un cas de KERNEIS indique :

espaces portes fibreux élargis, à contours arrondis, nettement délimités ; à l'intérieur desquels les artérioles présentent des parois épaisses, une lumière virtuelle ; les veines, une distension par contenu hémorragique, tous ces vaisseaux semblaient plus nombreux que normalement, et aussi plus ramifiés. Les canaux biliaires sont hyperplasiés, nettement plus nombreux que normalement, l'hyperplasie portant sur les branches interlobulaires et périlobulaires ; dans les espaces portes, on trouve des canaux à lumière béante, à l'épithélium cubocylindrique ; à la périphérie, de nombreux petits canaux à lumière à peine visible, sont bordés d'un épithélium cubique. Les veines sus-hépatiques, à lumière béante, ont un calibre très supérieur à celui des veines portes ; le lobule est compact, les hépatocytes sont normaux.

Dans une autre biopsie hépatique de KERNEIS, on trouve un aspect de cirrhose annulaire constituée de larges travées d'un tissu conjonctif dense sans inflammation, délimitant de petits modules parenchymateux d'aspect compact. Les cellules hépatiques sont indemnes. Au niveau des espaces portes, on observe de très nombreux canaux biliaires paraissent hyperplasiés, aux lumières dilatées contenant souvent une bile compacte d'aspect clair, de structure parfois lamelliforme concentrique ; les vaisseaux sont altérés, écrasés, difficiles à voir.

o
o o
o

L'examen radiologique va compléter les notions anatomopathologiques de la dysgénésie biliaire qui nous occupe : l'opacification des voies biliaires, qui n'est pratiquement réalisable que per-opératoirement, montre dans la fibroangio-

adénomatose authentique :

- au niveau des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires et lobaires, des dilatations ampullaires, 5 à 8 groupées en chapelets, d'aspects pseudo-kystique ;

- la voie biliaire principale, la vésicule, sont augmentées de calibre pour l'âge du petit malade. La portion juxtapapillaire du cholédoque a pu être le siège d'un rétrécissement franchissable seulement en hyperpression. Ces aspects correspondent intra vitam aux constatations nécropsiques de cavités moniliformes nombreuses, véritables canaux biliaires monstrueux, communiquant entre elles et avec le tronc biliaire (L. LEGER).

L'exploration radiologique du système-porte montre dans tous les cas de fibro-angio-adénomatose une pression d'eau supérieure à 23 cm. La splénoportographie ne donne d'une cirrhose en particulier infantile que des images incomplètes, et il faut lui adjoindre l'iléoportographie par céthététisme opératoire d'une veine intestinale. On aura les images d'un système extra-hépatique normal, sur lequel se branchent des voies anastomotiques porto-caves surtout médiastinales et oesophagiennes, ce qui est habituel dans la cirrhose.

Pour DE FERRON & KERNEIS, la fibro-angio-adénomatose présente deux aspects particuliers :

- une parfaite opacification des bronches de division intra-hépatique de la veine porte, lobaires, segmentaires et interlobulaires ; les ramifications terminales sont ainsi particulièrement bien dessinées, finement déliées, si nombreuses, qu'on pense à "une angiomatose portale", ce qui est très différent de l'aspect dit en arbre mort dans la cirrhose de l'adulte ;

- une image, au temps d'hépatographie, très dense quoique non homogène, réalisant des images grossièrement granitées, floconneuses, rappelant le foie de stase, à la périphérie des tumeurs, des abcès du foie.

Dernier élément de l'étude anatomoradiologique, l'urographie, le produit opaque injecté par voie transplénique ou mésentérique et opacifiant le système porte, permet de rechercher une malformation rénale, si fréquente dans les dysgénésies biliaires : rein polykystique présent dans 8 cas sur 12 lorsque l'urographie est pratiquée ; cette malformation rénale est également trouvée à la vérification nécrosique, et justifie l'appréciation citée plus haut selon laquelle 60 % des fibro-angio-adénomatoses hépatiques s'accompagnent de maladie polykystique du rein.

- 8 -

- IV -

- : -

POSITION NOSOLOGIQUE ET PHYSIOPATHOGENIE DE L'HYPERTENSION PORTALE.

- : -

Les malformations par dysgénésies des voies biliaires s'accompagnent donc fréquemment d'une maladie polykystique du rein. Faut-il donc penser alors que la fibro-adénomatose congénitale est elle-même une expression de la maladie polykystique ?

- Il y a en particulier chez le nouveau-né, une similitude certaine entre certaines images, en particulier entre les aspects fibrokystiques et la maladie polykystique. L. LEGER pense que ces images ne sont qu'un aspect particulier de la fibro-angiomatose : "Il est certain qu'au premier abord, il ne semble exister aucun rapport entre ces malformations accompagnées d'une symptomatologie précoce, conditionnant le

pronostic vital, et la maladie polykystique de l'adulte, généralement muette".

- L'opinion de KERNEIS & DE FERRON, très récemment exprimée, est la suivante sur le plan nosologique de la fibroangioadénomatose :

premier groupe de faits : chez un nouveau-né, un nourrisson, des malformations multiples entraînent la mort en quelques heures, sans avoir eu le temps de provoquer une symptomatologie particulière. A l'autopsie, on trouve des lésions kystiques des reins, un foie gros, donnant histologiquement l'aspect décrit en cas de fibro-angioadénomatose ; voire encore des kystes d'autres localisations, pancréatiques, pulmonaires, thyroïdiens ; des malformations encéphaliques, cardiaques, digitales.

second groupe de faits : la lésion hépatique est une découverte histologique fortuite, ce qui incite à penser que la malformation du foie est demeurée latente pendant de très longues années. Ces enfants sont vus après 4 ans, à 10, 12 ans. Les documents sont d'ordre nécropsique, per-opératoire, radiologique. Devant tout enfant atteint de maladie polykystique des reins, il serait souhaitable de rechercher des altérations hépatiques latentes. Parfois c'est chez un adulte, voire un vieillard, que le diagnostic histologique de fibro-angioadénomatose est porté fortuitement (homme de 60 ans opéré pour une tumeur gastrique bénigne ; devant l'aspect insolite du foie, on pratique une biopsie qui donne les images spécifiques des espaces portes. Par la suite, les épreuves fonctionnelles du foie sont demandées ; elles sont normales. Dans ce cas de KERNEIS et MOUSSEAU, la malformation portale intra-hépatique est latente et sans doute congénitale).

La maladie polykystique vraie du foie et la fibro-angioadénomatose différent, mais peut-être ont-elles entre elles des liens ?.

La maladie polykystique du foie comporte une hépatomégalie considérable, absolument silencieuse, et compatible avec une vie très prolongée. Les kystes sont nombreux, mais microscopiquement visibles, liquidiens, sans connection avec les voies biliaires excrétrices. La dilatation intéresse non seulement les espaces portes de moyenne et de

petite taille, mais aussi les grands espaces portes ; la malformation polykystique est beaucoup plus exubérante, les macrokystes forment de vastes cavités (à allure de lymphangiomes) tapissées d'épithélium à muciparité intense, ce qui n'est pas le cas pour la fibro-angioadénomatose. De plus, le réseau vasculaire de l'espace de KIERNAN est normal dans la maladie polykystique vraie du foie.

Malgré ces contrastes et ces oppositions, il existe quelques rares exemples de formes de passage entre fibro-angio-adénomatose et maladie polykystique du foie, auxquels s'ajoutent les cas de fibroangio-adénomatose et maladie polykystique des reins associée.

Trois cas, ceux de LE NAOUR, de CAROLI & SOUPAULT, de CAROLI & ETEVE, comportent la coexistence de dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques et hépatomégalie, et, dans deux de ces cas, des reins polykystiques. Mais ces malades n'avaient pas d'hypertension portale : Cet élément est décisif pour la différenciation nosologique de la dysgénésie biliaire qui nous occupe :

Maladie fibrokystique du foie avec hypertension portale, ou fibro-angiomatose biliaire congénitale, se voient chez des enfants présentant un syndrome d'hypertension portale, avec hémorragies digestives, ascite ; histologiquement, on trouve une fibrose en larges bandes du parenchyme hépatique, qui contient d'innombrables cavités biliaires microkystiques. La malformation microscopique peut être isolée, ou co-exister avec une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques, dilatation ampullaire, en chapelet, avec mégacholédoque.

Pour AUVERT, puisque la malformation est longtemps tolérée, l'hypertension portale serait un retentissement vasculaire secondaire à la fibrose intra-hépatique. Explication pour laquelle un cas de NORRIS apporte, des arguments ; chez un nouveau-né porteur d'un foie kystique, cet auteur a trouvé une ébauche de sclérose portale et périportale enserrant les branches de l'artère hépatique et de la veine porte.

Mais dans d'autres cas, le système porto-cave est pathologique, et a donc pu intervenir activement dans l'institution de l'hypertension portale élevée, non com-

pensée par un shunt spléno-cave spontané (cas de LEGER & BOQUIEN). La fibrose ne surviendrait que lorsqu'une anomalie artérielle ou veineuse accompagne la dysgénésie biliaire, les lésions vasculaires étant elles aussi congénitales :

Ainsi, les avis ne concordent pas complètement en ce qui concerne la physiopathologie du syndrome d'hypertension portale dans la fibro-angio-adénomatose hépatique.

Pour PARKER, la fibrose périportale responsable de l'hypertension portale, serait contemporaine de la prolifération biliaire et comme elle génétiquement déterminée. Pour AUVERT & Mme GRUMBACH, la fibrose est au contraire secondaire à la prolifération biliaire.

Pour KRAINER, pour DE FERRON & KERNEIS :

l'hypertension portale reconnaîtrait pour cause une anomalie vasculaire associée à la malformation biliaire. Ces malformations vasculaires étaient histologiquement manifestes dans les deux cas de KERNEIS. Pour lui, ce sont les obstacles capillaires visibles au microscope, qui expliqueraient l'élévation de la pression portale, et aussi par stase en amont, les aspects radiologiques caractéristiques de la maladie au temps d'hépatographie. Mais ces aspects radiologiques sont inconstants s'il existe un shunt spontané important encore qu'inefficace (cas de LEGER & BOQUIEN) avec détournement d'une partie du flux portal à son profit.

Il resterait à préciser si les lésions vasculaires proviennent de la fibrose, ou si elles lui sont secondaires. L'embryologie montre que le développement du système vasculaire et celui du parenchyme hépatique et de ses canaux présentent des relations étroites tout au long de l'évolution. Il serait alors logique de penser qu'une malformation congénitale telle que la fibro-angio-adénomatose puisse intéresser simultanément et le système vasculaire, et le parenchyme hépatique avec ses canaux biliaires. On arrive ainsi à admettre qu'il s'agirait d'un double processus malformatif, biliaire évident, vasculaire plus discret (KERNEIS). DE FERRON & KERNEIS posent alors la question : plutôt que d'envisager séparément les éléments constitutifs de l'espace porte, pourquoi

ne pas considérer celui-ci comme un tout, une unité anatomique susceptible d'être lésée dans son ensemble ? autrement dit, pourquoi ne pas parler d'une malformation de l'espace de KIERNAN, malformation congénitale mais sans doute évolutive ?

On peut aussi bien considérer les trois aspects de la fibrose, nodulaire, réticulaire, cirrhotique, comme trois formes histologiques de l'affection, ou comme les trois stades évolutifs de celle-ci. La fibrose pourrait au début être limitée à l'espace porte, ce qui a été vu chez le jeune enfant. Lorsque le sujet a atteint un âge plus avancé, grande enfance ou adolescence, la fibrose diffuse parenchymateuse se morcelle en lobules, annonçant la cirrhose annulaire.

Quoiqu'il en soit, la fibro-angio-adénomatose connaît des incidences familiales, elle se répartit, en ce qui concerne les anomalies biliaires, dans tout le foie ; elle peut s'associer à des malformations rénales ; tous ces faits sont bien en faveur de la théorie dysembryoplasique.

Les éléments cholangiographiques récemment acquis pourraient apporter des arguments en faveur d'une théorie retentionnelle, l'obstacle à l'écoulement de la bile provoquant les anomalies constatées. Mais l'aspect microscopique des lésions est si différent de celui des cirrhoses cholestatiques acquises, que la théorie rétentionnelle ne peut pas être retenue, elle laisse la place à la théorie dysembryoplasique.

- : -

- V -

- : -

TRAITEMENT.

- : -

Les mesures thérapeutiques ne peuvent être que palliatives puisqu'il s'agit de lutter contre les conséquences d'une malformation congénitale génératrice d'un

syndrome d'hypertension portale, varices, oesophagiennes, hémorragies digestives, hématoméses et méloena, alors que la fonction hépatique demeure pratiquement normale. A ces éléments s'ajoutent des malformations latentes des voies biliaires intra et extra hépatiques, une polykystose rénale.

Le phénomène hémorragique domine la scène et représente une menace extrême : il faut donc lutter contre lui, contre les conditions physiopathologiques qui entraînent la rupture des varices oesophagiennes : donc, créer des anastomoses entre système porte et système cave, réaliser selon les conditions des anastomoses splénorénales ou porto-caves tronculaires, ou radiculaires. Encore faut-il que le vaisseau portal anastomosé ait un diamètre supérieur à un centimètre et que la différence des pressions entre système porte et système cave dépasse 15 cm d'eau ou soit égale à ce chiffre.

La différence des pressions est favorable en cas de fibro-angio-adénomatose ; par contre, les diamètres vasculaires ne permettent l'anastomose et son succès qu'é si le malade a déjà atteint un âge où les dimensions des vaisseaux sont favorables, ce qui dépend également de l'ancienneté des lésions. Autrement dit, chez des adolescents, des adultes jeunes, on aura selon toute probabilité des succès, alors que chez le petit enfant, dont les vaisseaux ont un calibre réduit, des échecs sont fréquents. Il faut alors adopter d'autres attitudes :

- expectative armée, dans l'attente de la croissance de l'enfant et de l'augmentation du calibre de ses vaisseaux : mais on s'expose à des hémorragies dramatiques (cas de MOZZICONACCI) ;

- intervenir systématiquement, ou d'urgence, sur les varices oesophagiennes, ligature, déconnexion azygoportale, oesogastrectomie polaire supérieure, techniques susceptibles de donner soit des résultats immédiats avec récurrences hémorragiques, soit des effets à long terme.

Le traitement chirurgical n'assure donc pas obligatoirement des succès, et même favoriserait l'infection secondaire des lacs biliaires ; la sagesse en l'état actuel de la question, paraît donc une surveillance médicale rigoureuse avec le recours toujours possible à une intervention d'anastomose porto-cave pouvant mettre fin à l'hypertension portale et aux accidents hémorragiques si elle est techniquement réussie.

- : -

- VI -

- : -

CONCLUSIONS.

- : -

1. Les cirrhoses juvéniles avec hypertension portale, mais aussi les fibro-angio-adénomatose hépatiques, peuvent provenir d'une malformation congénitale des voies biliaires intra-hépatiques, d'une dysgénésie frappant et les vaisseaux et les canaux biliaires, souvent aussi s'exprimant simultanément par une polykystose rénale.
2. La symptomatologie clinique est dominée par les manifestations de l'hypertension portale : avant tout, hémorragies digestives par varices oesophagiennes. Mais cette malformation congénitale, si elle peut demeurer plusieurs années latente, peut aussi entraîner des troubles de la croissance et du développement. Aussi a-t-on distingué :
 - des formes précoces, rapidement, léthales ;
 - des formes latentes ;
 - des formes s'exprimant, plus ou moins tôt, par l'hypertension portale et son syndrome hémorragique.

3. Du point de vue anatomopathologique, on trouve :

- une prolifération des canaux biliaires au niveau des espaces portes,
- une pauvreté vasculaire ;
- une fibrose, soit nodulaire, soit réticulaire, soit cirrhotique ;
- un parenchyme hépatique indemne, au moins au début de l'évolution, les cellules nobles demeurent normales, ainsi que les épreuves fonctionnelles du foie.

4. La position nosologique de la fibroangio-adénomatosose est difficile à délimiter, parmi les dysgénésies biliaires et les formes et localisations de la maladie polykystique. Tous les éléments se conjuguent pour faire accepter la théorie dysembryoplasique, le trouble de développement frappant les espaces portes considérés comme une unité anatomique.

5. L'attitude thérapeutique est impossible à codifier :

le but est de juguler les conséquences de l'anomalie et de son expression d'hypertension portale : expectative armée, intervention, sur les varices oesophagiennes, sur les systèmes porte et cave pour créer une anastomose, celle-ci n'étant vraiment réalisable que lorsque l'enfant a déjà atteint un certain âge, ses vaisseaux un certain calibre. On peut cependant être amené à réaliser l'anastomose devant des hémorragies graves et récidivantes qui mettent la vie en danger.

Vu :

Le Président de thèse,

Signé : JULIEN MARIE

Vu :

Le Doyen :

Signé : LEON BINET.

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : JEAN ROCHE

BIBLIOGRAPHIE.

- 1 -

- A. BEAU
J. PREVOT
M. MANCIAUX
O. GUERCI
- Un nouveau cas de malformation polykystique congénitale des voies biliaires.
- Journ. de Chir. LXXX page 442 1960.
- J. CAROLI
R. SOUPAULT
- La dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques. Essai de classification.
- Semaine des Hôp. Paris XIV page 129 1954.
- J. CAROLI
C. COUINAUD
- Une affection nouvelle, sans doute congénitale, des voies biliaires : la dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques.
- Semaine des Hôp. Paris pages 486-495 1958
- J. CHAPTAL
R. JEAN
Mme D. DOSSA
- Fibroangiomatose biliaire congénitale
- Minerva Nipilogica X pages 161-169 déc. 1960.
- A. DE FERRON
A. GORDEEF
C. DE FERRON
A.J. JULIEN
- La fibro-angio-adénomatose du foie avec hypertension portale. I. Clinique, radiologie, traitement.
- Presse Méd. LXIX pages 1147-1150 24 mai 1961.
- R. GRUMBACH
J. BOURILLON
J.P. AUVERT
- Maladie fibrokystique du foie avec hypertension portale chez l'enfant.
- Semaine des Hôp. Page 75 10 mai 1954.
- J.P. KERNEIS
A. DE FERRON
A. GORDEEF
C. DE FERRON
- La fibroangioadénomatose du foie avec hypertension portale. II Anatomie pathologique, physiopathologie, nosologie.
- Presse Méd. LXIX pages 1406-1409 21 juin 1961

- L. KRAINER Intra-hépatie duct malformation associated with portal hypertension.
Gastro-Enterology XXXIII page 265 août 1957
- L. LEGER
Y. BOQUIEN
J.P. KERNEIS
P. GUYET
P. HAUTEFEUILLE Dysgénésies congénitales complexes des voies biliaires intra-hépatiques au cours des cirrhoses juvéniles avec hypertension portale.
Presse Méd. LXV pages 1147-1151 28 juin 1958.
- M. BARON
(service du Pr.
M. LELONG) Fibroadénomatose biliaire avec hypertension portale.
Thèse de Paris 1960, dactyl.
- LE TAN VINH
P. CANLORBE
RIVRON Insuffisance cardiaque mortelle traduisant une agiomatose multinodulaire du foie.
Soc. Fr. Péd. 17 mars 1959.
- P. MOZZICONACCI
J. AUVERT Maladie fibrokystique du foie avec hypertension portale.
Arch. Fr. Péd. XV page 1269 1958.
- C. ROSSO Une particolare alterazione epatica : la fibro-adénomatosi biliare.
Arch. ital. anat. istol. patol. XXVIII pages 189-194 1954.
- R. SACREZ
L. FRUHLING
D. WILLARD
& collab. Fibroangiomatose biliaire avec hypertension portale et reins polykystiques chez une fillette de 8 ans.
Soc. Péd. Est Strasbourg 11 fév. 1961.
- VIC DUPONT
J. MIGNOT
B. HALLE Dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques. Poussées d'angiocholite échelonnées sur trente ans. Cirrhose terminale.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris XVII page 427 1958.

TABLE DES MATIERES.

- : -

	pages
I. Introduction.....	1
II. Symptomatologie.....	4
III. Anatomopathologie.....	10
IV. Position nosologique et physiopathogénie.....	14
V. Traitement.....	18
VI. Conclusions.....	20
Bibliographie.....	22

85